UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE

Clinique de dermato-vénéréologie

Directeur: Professeur J. DELACRÉTAZ

L'ÉLIMINATION TRANSÉPITHÉLIALE DE TISSU MÉSENCHYMATEUX

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

JEAN-MICHEL GATTLEN

Médecin diplômé de la Confédération suisse

Originaire de Bürchen et Sion

Juris Druck + Verlag Zurich
1977

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546816_0035

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE

Clinique de dermato-vénéréologie

Directeur: Professeur J. DELACRÉTAZ

L'ÉLIMINATION TRANSÉPITHÉLIALE DE TISSU MÉSENCHYMATEUX

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

JEAN-MICHEL GATTLEN

Médecin diplômé de la Confédération suisse

Originaire de Bürchen et Sion

Juris Druck + Verlag Zurich
1977

Université de Lausanne

Faculté de Médecine

Le Conseil de la faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de MM. les professeurs

Jean DELACRETAZ et Daniel GARDIOL

et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée:

"L'ELIMINATION TRANSEPITHELIALE DE TISSU MESENCHYMATEUX".

présentée par Monsieur Jean-Michel GATTLEN

Médecin diplômé de la Confédération suisse

pour l'obtention du grade de Docteur en médecine.

Lausanne, le 1o mars 19 77

UNIV. LEIDEN BIBL.

Le Doyen:

Prof. G. Favez

A mes parents

Nous exprimons nos remerciements les plus vifs à Monsieur le Professeur Jean Delacrétaz pour l'aide et les conseils dont il nous a fait bénéficier dans l'élaboration de ce travail.

Nos remerciements vont également à:

Mademoiselle A. Leresche pour sa collaboration précieuse aux travaux d'histologie.

Monsieur le Professeur E. Frenk à Lausanne, au Docteur J.-L. de Chastonay à Monthey, au Docteur M. Fournet à Genève, au Docteur J.-P. Jeanneret, au Docteur R. Koenig à Montreux, au Docteur B. Mevorah à Yverdon, au Docteur B. Tapernoux à Genève qui ont bien voulu mettre à notre disposition tous les renseignements concernant leurs patients.

INTRODUCTION

Dans un travail consacré à l'elastosis perforans serpiginosa, Mehregan créait, en 1968, l'expression de "transepithelial elimination" pour désigner un processus au cours duquel du matériel étranger (ou reconnu comme tel par l'organisme), situé dans le derme, est éliminé à travers l'épiderme de surface ou la paroi folliculaire, avec un minimum d'altérations de ces épithéliums.

Lors de l'élimination transépithéliale (E.T.), une hyperplasie pseudoépithéliomateuse, d'importance variable, se produit dans les zones de contact avec le matériel étranger; celui-ci et les cellules inflammatoires qui l'accompagnent sont enveloppés par cette prolifération, et se trouvent ainsi dans une sorte de cavité ou d'abcès, entourés d'un épithélium stratifié et, souvent, kératinisant. Puis, peut-être par rupture de ces abcès ou indépendamment d'eux, des canaux de perforation se forment, à travers lesquels le matériel étranger est éliminé.

Le phénomène d'E.T. est impliqué dans les entités suivantes: granulome annulaire perforant, collagénome perforant verruciforme, collagénose perforante réactionnelle, folliculite perforante, elastosis perforans serpiginosa, ostéome perforant. Ces affections sont étudiées dans les différents chapitres de notre travail.

1. GRANULOME ANNULAIRE PERFORANT

Dermatose relativement courante, le granulome annulaire peut se présenter sous divers aspects cliniques atypiques. Il peut mimer un lichen plan ou, dans sa forme profonde, des nodules rhumatoides; on peut voir des formes géantes et des formes disséminées en papules isolées; A. Civatte, en 1952, a décrit des formes qu'il nomme tuberculo-gommeuses d'une part, tuberculoulcéreuses d'autre part, sur lesquelles nous reviendrons ultérieurement; enfin, Mehregan, en 1970, fait mention de GA dont les lésions présentent une élimination transépithéliale du tissu conjonctif nécrobiotique (GAP). C'est cette forme perforante de GA que nous étudierons ci-dessous.

Description de 5 cas personnels

Observation No 1

Mme Jeannine H., née en 1944, a été examinée en octobre 74. Dans l'anamnèse familiale, on ne relève rien de particulier. La patiente jouit d'une bonne santé habituelle; elle ne souffre pas de rhumatisme.
Son affection cutanée a débuté plusieurs mois avant la première consultation, par l'apparition de 10 - 15 papules et petits nodules sur les coudes et sur la face dorsale des doigts des deux mains, avec prédominance en regard des articulations. Quelques unes de ces lésions présentent une ombilication centrale parfois recouverte d'une croûtelle. Une biopsie est effectuée sur le 5ème doigt de la main gauche.

Histologie

Fig. 1 Au centre des coupes, l'épiderme présente une brèche, formant une sorte de cheminée, remplie d'une masse nécrotique et fibrineuse et de matériel parakératosique, avec de nombreux polynucléaires, parfois en état de caryorrhexis; en bordure immédiate de cette brèche, la couche

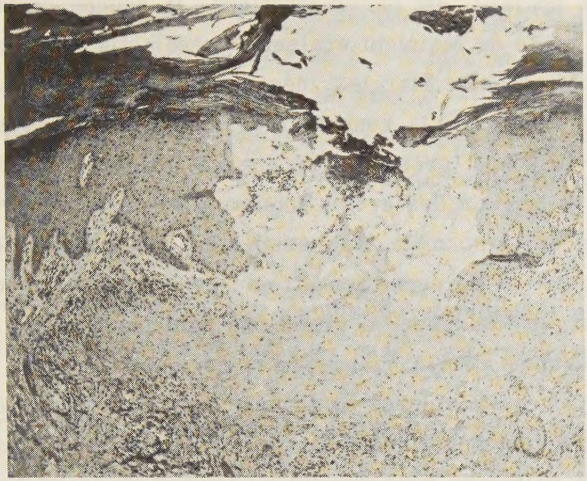


Fig. 1: GAP

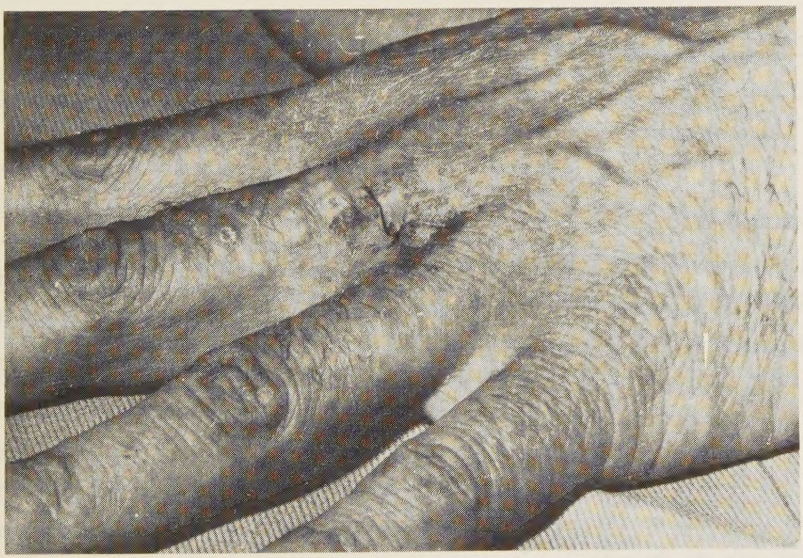


Fig. 2: GAP

cornée, très épaisse, est parakératosique, la couche granuleuse est absente, le corps de Malpighi épaissi et oedématié, les crêtes interpapillaires allongées et élargies; dès qu'on s'éloigne du voisinage immédiat de la cheminée, la couche cornée devient orthokératosique, la couche granuleuse est présente, l'épaisseur du corps de Malpighi, la longueur et la largeur des crêtes interpapillaires se rapprochent progressivement de la normale. Immédiatement au-dessous de la perforation épidermique et en connexion directe avec elle, se trouve un gros foyer de nécrose fibrinoïde, à grand axe horizontal, dans lequel persistent quelques débris nucléaires et quelques rares et modestes vestiges de fibres élastiques; ce foyer est entouré d'un infiltrat histiocytaire en palissade assez large, avec quelques petites cellules rondes; cette palissade s'interrompt en regard de la perforation; en dehors d'elle, le derme contient d'assez nombreux capillaires néoformés, parfois dilatés, parfois légèrement tuméfiés, avec de très discrets manchons lymphocytaires.

Examens de laboratoire

FSC normale. Urines complètes normales. Acide urique normal. Test au Latex négatif.

Evolution

A la mi-novembre 1974, les lésions étaient en régression; au mois d'avril 1975, elles étaient presque complètement guéries, sans qu'aucun traitement n'ait été effectué.

Observation No 2

M. Roger P., né en 1929, a été examiné en avril 1975.
Dans l'anamnèse familiale, on ne trouve rien à relever, en particulier aucun cas de diabète.
L'anamnèse personnelle révèle une surdité de perception assez ancienne et des hémorragies sous-conjonctivales à répétition en 1970 et 1971, sans troubles de la coagulation sanguine.

L'affection actuelle a commencé deux mois avant la consultation, par l'apparition d'une vingtaine de papules de 3 à 5 mm de diamètre, groupées sur la face dorsale du médius de la main gauche. (fig 2) Certaines de ces papules présentent une ombilication centrale, surmontée parfois d'une croûtelle. Ces papules sont asymptomatiques; aucune d'elle n'a suinté.

Histologie

Une biopsie a été pratiquée sur une papule non ombiliquée; elle montre l'image d'un granulome annulaire typique, banal, sans rupture de l'épiderme.

Une autre biopsie, effectuée sur une papule ombiliquée, présente une image histologique superposable au cas No 1.

Examens de laboratoire

FSC normale. VS 5/12. Glycémie normale. Chimie et sédiment urinaires normaux.

Le patient n'a reçu aucun traitement pour son affection. Six mois plus tard, les lésions de GAP sont toujours présentes.

Observation No 3

Il n'y a rien à signaler dans les antécédents familiaux de Mme Marie-Madeleine P., née en 1948, qui a été examinée en juin 1975.

La patiente, qui est laborantine, a souffert d'un eczéma de contact; en outre, elle est sujette à l'hypotension.

L'affection actuelle a débuté un an avant la première consultation, par l'apparition d'une papule indolore sur l'index de la main droite. Par la suite, le nombre des lésions s'est multiplié et, au mois de juin 1975, on observe 16 papules sur la main droite et 10 sur la main gauche. Il s'agit de papules de couleur rose ou blanchâtre, légèrement surélevées, d'un diamètre variant entre 3 et 6 mm, isolées ou groupées, sur le dos des mains et les faces latérales et dorsales des doigts. Certaines lésions présentent une dépression centrale, centrée par une croûtelle, qui s'ar-

rache facilement et d'où sourd un peu de liquide clair et jaune. Les lésions, asymptomatiques, sont cependant douloureuses si on les heurte.

Histologie

Au centre de la coupe, l'épiderme est interrompu, formant une cheminée. En bordure immédiate de cette brèche, la couche cornée est épaissie et parakératosique, la couche granuleuse est interrompue, le corps de Malpighi est oedématié et les crêtes interpapillaires ont disparu. Plus en périphérie de la coupe, la couche granuleuse est à nouveau présente et les crêtes interpapillaires sont élargies. Au dessous de la perforation, dans le derme superficiel et moyen, se trouve un foyer de tissu nécrobiotique entouré d'un infiltrat histiocytaire en palissade, interrompu en regard de la perforation; à cet endroit le tissu nécrobiotique est surmonté d'un matériel homogène hyalin, remplissant la perforation.

Après trois mois d'évolution au cours desquels la patiente a appliqé durant un mois un onguent corticoïde salicylé, les lésions persistent. Une nouvelle papule est même apparue.

Observation No 4

Mme Colette G., née en 1947, a été examinée en septembre 1975. Elle jouit d'une bonne santé habituelle, mis à part une obésité discrète. Son père qui est également obèse, souffre d'un diabète gras sénile.

L'affection actuelle a débuté en juillet 1975, par l'apparition de nodules plus ou moins sensibles sur les doigts des deux mains. Lors de la première consultation, on dénombre 5 éléments de GAP, localisés pour la plupart sur les faces latérales des phalanges distales des doigts. Un élément se trouve sur la face palmaire de la base d'un doigt. La lésion élémentaire est une papule de 3 à 5 mm de diamètre, rouge-rose, ferme, centrée par une petite dépression, recouverte d'une croûtelle. Certains éléments sont groupés, confluent et ébauchent la formation d'une lésion polycyclique. Un de ces éléments se vide, laissant s'écouler un liquide visqueux.

L'image histologique est superposable à celle du cas No 1

Examens de laboratoire

Courbe d'hyperglycémie provoquée physiologique, Cholestérol: 277 mg %, Triglycérides: 0,47 g/L., Electrophorèse des lipides normale.

L'évolution immédiate est bonne; les lésions réagissent bien à des infiltrations de Ledercort (R).

Observation No 5

Mlle Jeanne B., née en 1953, a été examinée en novembre 1970. Dans ses antécédents familiaux on ne relève rien de particulier, notamment pas de diabète.

La patiente jouit d'une bonne santé habituelle; à 10 ans, 66 verrues des mains et des genoux ont été détruites par électrocoagulation et curetage.

Les lésions de GA sont apparues environ un an avant la première consultation et présentaient un aspect clinique typique, avec six lésions de 1 cm de diamètre, de formes irrégulières, ovalaires, ou arrondies sur le dos de la main droite. Une des lésions avait la forme d'une demi-lune.

Histologie

A proximité de la perforation, on observe une hyperkératose avec parakératose. La perforation a une forme ovoïde, comme si l'épiderme se refermait en tenaille sur le noyau de tissu éliminé (Fig. 3). Le bouchon remplissant la perforation est constitué de débris cellulaires et de matériel nécrotique, très éosinophile à l'hématoxyline-éosine, jaune-rosé au van Gieson. En périphérie de la cheminée, la couche granuleuse a disparu et l'épiderme est acanthosique. Par sa partie inférieure, la perforation est en relation avec un foyer de GA typique.

Examens de laboratoire

Aucun examen de laboratoire n'a été pratiqué.

Evolution et traitement

Sous traitement topique de Fluocinolon-acetonid (Synalar) la lésion disparaît presque complètement en l'espace d'1 mois. Acutellement, il persiste une légère dépigmentation cutanée résiduelle.

Fig. 3: GAP

Etude des GAP de la littérature

A part les cas que Mehregan mentionne sans les décrire, nous avons trouvé 10 cas dans lesquels la perforation de l'épiderme est prouvée histologiquement. Parmi ceux-ci, nous faisons figurer les trois cas décrits par Civatte comme forme tuberculo-ulcéreuse de GA. Ils sont résumés dans la tableau No 1 ci-après.

A côté de ces cas dont l'identification est indiscutable, un certain nombre de cas probables peuvent être mentionnés:

Le cas présenté par Calnan, en 1954, présentait des lésions de granulome annulaire sur le dos des doigts et des mains, dont les éléments montraient un bouchon ou une croûte centrale; un liquide crémeux ou glaireux s'était écoulé de plusieurs d'entre eux; à l'examen histologique, l'image est typique d'un GA, mais le foyer de nécrobiose est au contact de l'épiderme dont il n'est pas séparé par une palissade histiocytaire. Le fait de l'élimination transitoire d'un liquide crémeux ou glaireux, laisse penser que les coupes examinées ne passaient pas au centre de la lésion, car cette élimination devait bien se produire à travers une solution de continuité épidermique.

Quant à Moyer en 1964, il présente 3 enfants atteints de GA papuleux disséminés. Certaines de ces papules sont surmontées d'une croûtelle ou d'une petite dépression, telle les images cliniques de GAP dissémines décrits plus tard. Malheureusement, là encore, aucune image histologique de perforation n'a été mise en évidence.

Deux autres auteurs Australiens, Perkins et Coats, publient séparément, la même année, 2 cas cliniquement ressemblants, mais également sans perforation histologiquement démontrée.

Tableau No 1

Auteur	Forme	Localisation	sexe	âge	Evolution
Civatte 1952	localisée	face dorsale des mains	F.	jeune	non suivie
Civatte 1952	localisée	face dorsale des mains + anthélix	F.	42 ans	poussées depuis 20 ans
Civatte 1952	localisée	main droite	F.	jeune	?
Owens 1971	localisée	dos mains + face lat. des doigts	F.	22 ans	?
Owens 1971	localisée	mains et doigts	F.	11 ans	?
Delanay 1973	disséminée	partout sauf plantes pieds, paumes mains, visage	M.	60 ans	par poussées depuis la 48ème année
Duncan 1973	disséminée	disséminée, sauf paumes, plantes, zones recouvertes par le costume de bain	M.	3 ans	depuis 1,5 an régression en hiver
Ducan 1973	disséminée	sauf paumes, plantes zones recouvertes par le costume de bain	F.	6 ans	depuis 3 ans
Izumi 1973	disséminée	surtout sur les parties du corps exposées au soleil	F.	6 ans	rémission sans traitement
Jacyk et Birecka 1974	disséminée	surtout	F.	42 ans	rémission sous Cortisone per os

Etude générale à la lumière des cas de la littérature et de nos 5 cas personnels

Age d'apparition

L'âge d'apparition du GAP va de 1 an 1/2 à 48 ans. Il semble toutefois que le GAP dans sa forme disséminée apparaisse avec une plus grande fréquence dans l'enfance: 1,5 ans et 3 ans pour les cas de Duncan et al; 2 ans pour le cas de Jacyk et Birecka.

Sexe

Parmi les 10 cas retenus de GAP localisés, 9 sont de sexe féminin, un de sexe masculin, alors que dans les 5 cas de GAP disséminés, deux sont de sexe masculin, trois de sexe féminin.

Race

Parmi les 10 cas où la race est connue, on compte 9 blancs et un Hindou.

Localisation

- Dans les GAP localisés, les lésions se trouvent sur le dos des mains et sur les faces latérales et dorsales des doigts.
- Dans la forme disséminée, on trouve des lésions étendues à tout le corps, avec une prédilection pour les faces d'extension des extrêmités. Le visage est épargné dans deux cas sur cinq (16, 17). Par contre, il est cité comme zone de prédilection dans deux autres cas (27, 28). Les paumes des mains sont toujours épargnées, les plantes des pieds également, sauf chez le patient de Jacyk et Birecka. Pour Izumi, ce sont les parties exposées au soleil qui sont les plus touchées, de même que, pour Duncan et al., les zones recouvertes par le port du costume de bain sont épargnées.

Nombre et aspect clinique des lésions

Dans les GAP localisés, on trouve de nombreuses lésions papuleuses couleur chair, avec un centre ombiliqué et, parfois une croûtelle centrale, soit isolées, soit disposées en anneau ou en arc de cercle. Dans les cas de GAP disséminés, on trouve de cinquante à plusieurs centaines de lésions papuleuses couleur chair, de un à cinq millimètres de diamètre dont certaines font évoquer des lésions de molluscum contagiosum, du fait de leur ombilication ou de la croûtelle centrale.

Certaines de ces papules laissent sourdre un liquide clair, visqueux, à certains moments de leur évolution. Aucun auteur n'a observé de phénomène isomorphe de Köbner.

Histologie

Qu'il soit localisé ou disséminé, le GAP répond à la descrition suivante:

- Dans le derme papillaire et le chorion superficiel, présence de foyers de nécrobiose de tissu conjonctif, entourés d'une palissade d'histiocytes et d'un infiltrat inflammatoire chronique. Ces foyers de nécrobiose sont en relation avec la surface, par un canal traversant toute l'épaisseur de l'épiderme. Ce canal est rempli d'un bouchon de tissu nécrobiotique et de débris cellulaires. A la périphérie immédiate de la perforation, l'épiderme est acanthosique et hyperkératosique.

Evolution spontanée

Les papules du GAP ont une évolution individuelle variant de quelques semaines à plusieurs mois. La séquence clinique est la suivante:

- Apparition d'une petite papule rosée, qui augmente de volume, puis montre en son centre un petit point jaune. Spontanément ou à la pression, elle décharge une petite quantité de liquide clair, visqueux, puis se dessèche et se couvre d'une croûtelle.

L'affection elle-même a une évolution plus longue, due à l'apparition de nouvelles papules fraîches. Dans la majorité des cas, elle s'étend sur

plusieurs années. Elle peut présenter des rémissions saisonnières. Ainsi les deux cas de Duncan s'amélioraient durant l'hiver.

Traitement

Owens mentionne une bonne réponse d'un de ses GAP localisé à l'application locale de corticoïdes sous pansement occlusif. De même, notre patient no 3 a présenté une disparition presque complète de ses lésions de GAP en l'espace d'un mois par le même traitement. Jacyk et Birecka rapportent une rémission sous prednisone per os (500 mg en 24 jours).

Duncan, qui pensait que les lésions de son cas de GAP généralisé étaient dues à des piqûres d'insecte, a constaté que l'utilisation "quasi religieuse" de produits contre les moustiques n'empêchait pas l'apparition de nouvelles lésions, mais semblait diminuer leur inflammation et rendre plus précoce la régression hivernale.

D'autres auteurs ont essayé l'azote liquide et l'administration systémique de vitamine A, d'Isoniazid et de PAS, sans effet.

Affections concomitantes

Tous les cas étutiés étaient en bonne santé à l'exception du patient de Birecka qui souffrait d'une atrophie nerveuse depuis quinze ans, de celui de Delaney, qui était diabétique et dont le père était diabétique et d'une des patientes de Civatte, qui était atteinte de tuberculose.

On n'observe pas d'anomalie de la formule sanguine, sauf chez le patient d'Izumi, qui montre une éosinophilie entre 7 et 9 %.

2. COLLAGENOSE PERFORANTE REACTIONNELLE

C'est Mehregan et al. qui, en 1967, créèrent le terme de Reactive Perforating Collagenosis, en français Collagénose Perforante Réactionnelle (CPR); deux cas décrits l'année précédente par J. Weiner (65), sous le diagnostic de Morbus Kyrle, ont pu, ultérieurement, être rattachés à la CPR; depuis lors, 24 cas ont été rapportés, (6, 7, 30, 39, 42, 45, 47, 64) ce qui donne un total de 27 patients. Nous n'avons nous-même observé aucun cas et devrons nous borner à une étude de la littérature.
Les 27 cas sont résumés dans les tableaux 1 et 2.

Age d'apparition

Dans tous les cas rapportés, la CPR apparaît dans l'enfance, entre quelques mois et 10 ans.

Sexe

Sur les 27 cas de CPR, 11 sont de sexe masculin, 8 de sexe féminin. Dans 8 cas, le sexe n'est pas précisé.

Race et couleur de peau

Parmi les 12 cas de CPR où la race est mentionnée, on note 5 blancs, 3 Arabes à peau foncée et 4 Arabes à peau claire. Les 3 Arabes à peau foncée atteints de CPR faisaient partie de la même fratrie et leurs 6 frères et soeurs non atteints avaient une peau claire (30).
De même, les 4 Arabes à peau claire étaient frères et soeurs, et seuls d'une fratrie de 9 à avoir la peau claire (30).

Parenté et consanguinité

Parmi les 27 cas de CPR, on trouve une incidence familiale chez 19 patients (65, 42, 64, 45, 30) représentant 7 familles. Dans les cas de Weiner, 2 enfants sur 3 sont atteints (65). Dans la famille étudiée par Nair, le père et 3 de ses 4 enfants sont affectés. Une belle-soeur du

Tableau No 1

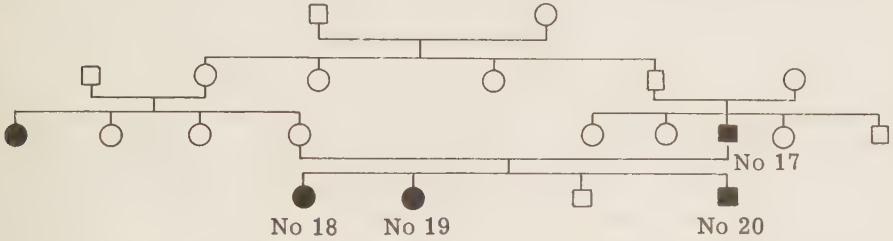
No	Auteur	Sexe Age Race	Parenté Consanguinité (C)	Age d'installation	Cause déclenchante	Zones atteintes
1	Weiner J. 1966	M. 6a blanc	frère de 2	prime enfance	traumatismes éraflures K+	dos des mains, av.-bras, genoux cuisses, joues
2		F. 11a blanche	soeur de 1	id.	id. K+	id. + cuir chevelu
3	Mehregan 1967	F. 6, 5a		9 mois	traumatismes légers K+	dos des mains, av.-bras, genoux
4	Bovenmyer 1966/1970	F. 6a blanche C-	pas de C	4 ans	traumatisme superficiel, piqûre d'insecte K+ expériment.	face externe des extrêmités; bas du tronc, fesses visage
5	Mehregan 1970	Enf. 7-14 ans	frère ou soeur de 6	---	piqûres d'insecte, égratignures K+	surtout dos des mains, bras, jambes
6		id.	frère ou soeur de 5	id.	id. K+	id.
7		Enf. 7-14 ans	frère ou soeur de 8	---	id. K+	id.
8		id.	frère ou soeur de 7	---	id. K+	id.
9		Enf. 7-14 ans	---	---	id. K+	id.
10		Adulte	---	---	id. K+	id. + cuisses et tronc
11		Adulte	---	---	id. K+	id.
12		Adulte	---	---	id. K+	id.
13	Weiner A-L 1970	M. 6a blanc	frère de 14	1 an	fessée K+	visage, extrêmités, tronc
14		F. 8a blanche	soeur de 13	18 mois	pas de traumatisme connu K+	id.
15	Pasricha	M. 23a		3 ans	? K+	extrêmités, surtout face extension des coudes et genoux

K+ = présence du phénomène isomorphe de Köbner

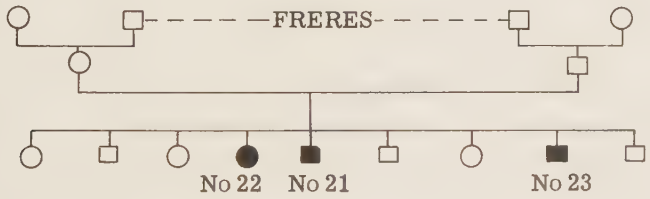
Tableau No 2

No	Auteur	Sexe Age	Parenté	Age d'inst.	Cause décl.	Zones atteintes
16	Nair 1974	M. 51a. C-		10 ans	--- K+	Partout, surtout extrêmités
17		M. 40a. C+	père de 18-19-20	3 ans	? K+	visage, cuir chevelu, paumes et plantes atteintes
18		F. 12a. C+	fille de 17	3 ans	--- K+	Qqes lésions sur tronc et faces d'extens. extrémités
19		F. 10a.	fille de 17	5 ans	--- K+	Très peu de lésions
20		M. 1,5a. C+	---	---	--- K+	Qqes lésions sur extrémités
21	Kanan	M. 26a. foncé Koweit C+	frère de 22-23	prime enfance	égratignures K+	visage, tronc, mains pieds (sauf paumes et plantes)
22		F. 28a. foncé C+	soeur de 21-23	id.	id. + en hiver K+	id.
23		M. 20a. foncé C+	frère de 21-22	id.	id. K+	id.
24		M. 40a. blanc Palestine C+	frère de 25-26-27	prime enfance	léger trauma. péjoration en hiver K+	mains, pieds (sauf paumes et plantes) tronc
25		M. 32a. blanc C+	frère de 24-26-27 jumeau de 26	id.	id. K+	id.
26		M. 32a. blanc C+	frère de 24-25-27 jumeau de 25	id.	id. K+	id.
27		F. 24a. blanc C+	soeur de 24-25-26	id.	id. + piqûre d'insecte K+	id.

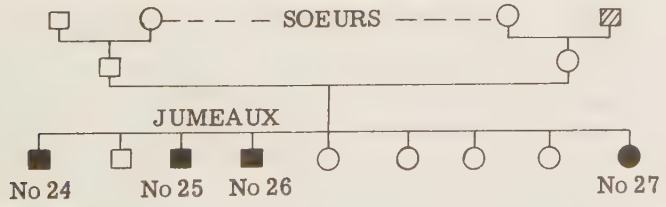
mari souffrirait également de CPR. Il existe une consanguinité, le père ayant épousé sa cousine germaine (la fille de sa tante maternelle).



Dans la prmière famille de Kanan, où 3 frères et soeurs sont atteints, (une femme et deux hommes), on trouve une consanguinité chez les grands-parents. Les parents eux, sont indemnes. Parmi les 9 frères et soeurs, seuls sont atteints ceux qui ont la peau foncée (30).



La seconde famille de Kanan est composée de Palestiniens, dont, seuls des 9 enfants, les 4 frères et soeurs à peau claire sont atteints. Deux garçons sont de vrais jumeaux et présentent une CPR tous deux. Il existe également une consanguinité, les deux grands-mères étant soeurs. Le grand-père maternel aurait aussi souffert de cette affection. Les parents sont indemnes, quoiqu'ils soient de couleur de peau différente (30).



Cause déclenchante

Tous les auteurs sont d'accord pour affirmer que le phénomène isomorphe de Köbner est toujours présent dans le CPR. La cause déclenchante est dans la plupart des cas un traumatisme mineur, par exemple une égratignure.

Bovenmyer mentionne l'apparition d'une lésion environ 10 jours après une piqûre d'insecte (7), ainsi que le développement de lésions de CPR sur des comédons du visage. A.-L. Weiner note la survenue de papules de CPR sur les fesses à la suite d'une fessée. Kanan, pour sa part, incrimine le froid et le vent dans la genèse des lésions de CPR.

Bovenmyer (7) a tenté de reproduire expérimentalement des lésions de CPR par scarification, piqûre par aiguille hypodermique et lésions à l'aide de la tranche d'une abaisse-langue en bois. Une première tentative a échoué sur la face externe de la cuisse droite, où il n'y avait d'ailleurs jamais eu de lésion spontanée. Dans deux essais ultérieurs pratiqués sur la face d'extension de l'avant-bras gauche, seule la scarification a entraîné le développement d'une CPR. Kanan a également réussi à reproduire chez un de ses patients une lésion typique sur le dos de l'avant-bras par scarification. Chez un autre de ses patients, deux égratignures, provoquées à l'aide d'une aiguille hypodermique sur la face de flexion de l'avant-bras, n'ont pas entraîné de lésions, alors que le forage au trépan à biopsie d'un trou de 4 mm de diamètre et de 1 mm de profondeur sur le dos du médius a provoqué l'apparition d'une lésion typique.

Localisation

La CPR se localise de préférence sur les faces d'extension des extrémités (dos des mains, avant-bras, coudes, bras, genoux, cuisses). Toutefois, les lésions peuvent être disséminées sur d'autres régions, y compris le visage (65, 45, 30), le cuir chevelu (65, 30), le tronc (7, 42, 64, 45), les fesses (7). Seul un patient de Nair présente une atteinte des paumes et des plantes des pieds (45).

Nombre et aspect clinique des lésions

La CPR se manifeste par de nombreuses papules d'âge différent, de diamètre variant de 2 à 6 mm, en général asymptomatiques. Les lésions mûres présentent une ombilication centrale, remplie d'un bouchon hyperkératosique, adhérent, laissant apparaître, si on l'arrache, une petite dépression non hémorragique. Les papules guéries laissent une cicatrice résiduelle atrophique. Certaines des lésions de CPR sont disposées de façon linéaire.

Histologie

La section d'une papule bien développée de CPR montre une dépression centrale contenant une épaisse colonne de matériel dense. Le bouchon central est surtout constitué de cellules parakératosiques et de cellules inflammatoires en dégénérescence. On y voit aussi du matériel nécrobiotique se colorant en bleu à l'Hématoxyline-Eosine et de nombreux faisceaux collagènes éosinophiles, qui se dirigent verticalement vers la surface, facilement reconnaissables à l'intérieur des couches parakératosiques horizontales. L'épiderme, en périphérie de la cheminée, est légèrement acanthosique. A la base du bouchon, il est fin et montre de nombreuses zones de rupture, à travers lesquelles du tissu conjonctif se colorant en bleu et des faisceaux de collagène éosinophiles sont évacués. On ne trouve pas de fibres élastiques dans la perforation. Les dermes papillaires et réticulaires montrent une légère augmentation du nombre de vaisseaux et un discret infiltrat histiocytaire et lymphocytaire.

Evolution spontanée

Les lésions de CPR ont une évolution individuelle de 6 à 10 semaines. Elles débutent par une petite papule de la taille d'une tête d'épingle, de couleur chair qui grandit jusqu'à un diamètre de 5 à 6 mm, puis s'ombilique en son centre, qui est comblé par un bouchon kératino-croûteux adhérent. La papule involue ensuite et laisse une petite cicatrice superficielle. Kanan a observé une évolution plus rapide si la croûtelle est arrachée (30).

L'affection en elle-même persiste des années; une amélioration survient souvent en été (6, 30, 47).

Traitement

Des essais de traitement per os à la sulfapyridine (7), aux antihistaminiques (64), à la vitamine A (45, 70, 65) se sont révélés inefficaces.

Bovenmyer relate une amélioration sous methotrexate, à dose de 25 à 35 mg tous les 7 jours durant 11 mois (7). Les applications d'un onguent contenant 3 % d'acide salicylique ou d'autres topiques kératolytiques sont restées sans effet. Il en a été de même de l'infiltration sous-lésionnelle d'acétonide de triamcinolone (65).

Kanan a obtenu la prévention presque complète de l'éruption en appliquant une crème émolliente sur le visage de son patient durant l'hiver (30).

Affections concomitantes

Les patients atteints de CPR jouissent en général d'une bonne santé. Un des patients de Nair présente un test de tolérance au glucose légèrement pathologique (45). Une des familles étudiée par Kanan montre une prédisposition aux gelures des pieds et des mains en hiver (30).

3. COLLAGENOME PERFORANT VERRUCIFORME

En 1963, Laugier et Woringer rapportent une observation originale sous le nom de Collagénome Perforant Verruciforme (CPV). Il s'agit d'un jeune homme de 19 ans, victime d'un accident de travail. A la suite d'une chute dans une verrière, comportant une double vitre séparée par de la laine de verre isolante, il présente quelques égratignures et plusieurs estafilades du membre supérieur droit, qui sont suturées. La cicatrisation se fait normalement. Moins de trois semaines après l'accident, on note l'apparition, à l'emplacement des coupures et des égratignures, de papules kératosiques de quelques millimètres de diamètre, de couleur blanchâtre à rose, surmontées parfois d'une croûtelle ou d'une squame; l'éruption est légèrement prurigineuse. L'histologie montre des pertuis d'effraction à travers un épiderme hyperplasique et papillomateux. On trouve une hyperkératose parakératosique, avec de la sérosité coagulée, formant une squame-croûte. La cheminée épidermique, de contour irrégulier, est remplie de débris de cellules de Malpighi kératinisées, d'amas de polynucléaires et aussi de faisceaux de collagène. Autour des capillaires et de l'épiderme papillomateux, le derme est le siège d'un infiltrat à prédominance lympho-histiocytaire. Le derme directement en communication avec la cheminée épidermique est altéré. Le collagène y a une affinité plus grande pour l'hématoxyline. Des faisceaux altérés de collagène sont détachés du derme et s'ajoutent aux divers débris trouvés dans la cheminée.

L'évolution a été favorable. Trois mois après l'accident, les éléments verruqueux ont à peu près totalement disparu.

C'est le seul cas rapporté jusqu'ici, mis à part celui que nous décrivons ci-dessous.

Description d'un cas personnel

Agé de six ans, Martin D. jouit d'une bonne santé habituelle. Ses antécédents familiaux ne sont pas connus, car il s'agit d'un enfant adopté.

Vers le 10.4.1974, il fait une chute, au cours de laquelle il se blesse à la cuisse droite contre l'extrêmité d'une branche cassée; une ecchymose serait apparue, surmontée d'une éraflure peu importante. Dans le cours des trois semaines qui suivent, des lésions papuleuses se développent et, le 13.5., lors d'un premier examen, on constate la présence d'un placard mesurant 45/20 millimètres, constitué d'une mosaïque de papules de 2 à 6 mm de diamètre, érythémateuses, à centre corné; en bordure, un certain nombre de papules semblables restent isolées (Fig. 4). A l'examen histologique, l'épiderme présente une ulcération centrale, entourée d'une hyperplasie modérée; une masse inhomogène, située dans l'ulcération, déprime l'épiderme hyperplasique de bordure; (Fig. 5) cette masse est constituée d'une part de tissu conjonctif basophile, dans lequel les fibres collagènes sont homogénéisées et gonflées, alors que les fibres élastiques sont partiellement conservées, d'autre part d'une épaisse couche cornée parakératosique, infiltrée de nombreux polynucléaires; le derme papillaire et la partie superficielle du chorion sont oedématiés, hyperémiés et infiltrés d'histiocytes, de macrophages, de cellules géantes, de petites cellules rondes et de rares plasmocytes.

Evolution

Le 19.6.1974, les lésions sont moins saillantes et les bouchons cornés ont disparu. Le 12.7.1974, il ne persiste qu'une tache rose à peine surélevée par une petite infiltration. Aucun traitement n'a été appliqué.

Le CPV a ainsi été observé chez un enfant de 6 ans et un jeune adulte de 19 ans, tous deux de sexe masculin. Ni incidence familiale, ni consanguinité n'ont été relevées par Laugier et Woringer. Dans notre cas, l'enfant ayant été adopté, les antécédents familiaux ne sont pas connus.

Fig. 4: CPV

Fig. 5: CPV

Dans les deux cas de CPV, la cause déclenchante a consisté en un traumatisme, nettement plus important dans le cas de Laugier et Woringer que dans le notre. Un essai de reproduction de CPV a été tenté par Laugier et Ellena en utilisant de la laine de verre fournie par leur patient (33). L'injection d'un broyat stérilisé de fibrose de verre en suspension dans du sérum physiologique, ainsi que l'application directe de ce broyat sur des scarifications épidermiques pratiquées chez quatre sujets consentants et trois cobayes n'a pas provoqué l'apparition de CPV. Par contre elle a déterminé l'apparition de petits granulomes à corps étrangers chez l'homme.

Les lésions qui suivent d'environ trois semaines le traumatisme, se manifestent sous la forme de plusieurs papules semblables à celles que nous retrouvons dans la collagenose perforante réactionnelle, disposées de façon linéaires ou en placards, selon le mode du traumatisme. Il ne semble pas y avoir de localisation préférentielle; les deux cas concernaien les faces antérieures du bras et avant-bras et la face latérale de la cuisse

A l'histologie, la section d'une papule de CPV montre une élimination de tissu conjonctif altéré basophile par une cheminée transépidermique, réalisant le processus d'élimination transépithéliale.

4. LES RELATIONS ENTRE CPV ET CPR

CPV et CPR sont-ils deux entités différentes ou s'agit-il de deux variétés d'une seule et même affection?

L'aspect clinique semblable des lésions individuelles, le rôle déclenchant des traumatismes dans leur genèse, l'image histologique superposable parlent fortement en faveur de l'identité des deux affections.

Cependant, des différences indiscutables existent entre elles. Les lésions de CPR apparaissent toujours dans l'enfance, alors que le CPV peut apparaître chez un adulte; dans la CPR, les papules sont localisées à certains endroits d'élection, ce qui ne semble pas être le cas dans le CPV: c'est ainsi que les faces de flexion des avant-bras et des bras sont toujours épargnées dans la CPR, alors qu'elles sont atteintes dans le cas de CPV de Laugier et Woringer. Dans les deux formes, des traumatismes semblent être à la base de l'apparition des lésions; cependant ceux-ci paraissent plus importants dans le CPV. L'évolution de l'affection est également différente: dans les deux cas connus de CPV, il s'est agi d'un épisode unique, les lésions ayant regressé spontanément et l'affection ne s'étant plus manifestée par la suite. La CPR au contraire évolue pendant plusieurs années et présente sans cesse de nouvelles lésions, alors que les anciennes régressent. Enfin, dans la CPR, l'existence de plusieurs cas dans la même famille, observée à sept reprises, parle en faveur d'une affection transmise génétiquement. Rien de pareil n'a été observé dans les deux cas de CPV.

La CPR apparaît donc comme une entité bien définie, se transmettant par voie héréditaire, atteignant des enfants et présentant le phénomène d'élimination transépithéliale de tissu conjonctif décrit par Mehregan.

Le fait que le CPV présente ce même phénomène d'élimination transépithéliale d'un tissu conjonctif altéré par un traumatisme ne suffit pas

à l'identifier à la CPR; en effez ce processus semble être un mode particulier de réaction de l'organisme à la présence d'un tissu altéré qu'il considère comme corps "étranger"; il peut se trouver en dehors des deux syndromes cliniques mentionnés ci-dessus, comme le montrent les deux observations suivantes:

a) Monique G., femme de 39 ans, sans antécédents familiaux dignes d'être relevés, souffre de rhinite allergique et d'une déviation de la cloison nasale; elle présente des réactions cutanées sévères aux piqûres de guêpes et un certains nombre de naevus pigmentaires plans ainsi qu'un molluscum pendulum sur le thorax.

Au début du mois de septembre 74, elle remarque, sur la région scapulaire droite, une petite tumeur pédiculée et pigmentée, prurigineuse, qu'elle arrache. Il subsiste alors une zone érythémateuse, centrée par une croûte, pour laquelle elle consulte un de nos confrères. Cette zone est alors excisée, deux mois après le traumatisme, et montre l'image histologique suivante: en regard de la lésion, l'épiderme, nettement hyperplasique, s'interrompt, pour laisser passer à travers lui une masse de tissu conjonctif, fortement éosinophile à l'hématoxyline-éosine (Fig. 6), qui se colore en jaune rose au Van Gieson; les fibres conjonctives, gonflées, sont peu reconnaissables; la coloration à la résorcine-fuchsine montre la persistance de quelques fibres élastiques, du moins au pôle inférieur; en bordure de cette masse conjonctive dégénérée et se mêlant partiellement à elle, une couche cornée très épaisse et parakératosique contient de nombreux polynucléaires, souvent altérés; le derme superficiel et moyen montre une néoformation capillaire et des infiltrats assez abondants, formés de lymphocytes, de plasmocytes et d'histiocytes.

b) Jean-Christophe B., garçon âgé de 12 ans, a présenté dès l'âge de 5 ans une lésion nodulaire à la racine du nez, excisée en novembre 1972. Une récidive survient bientôt en bordure de l'excision; l'application locale de divers onguents corticoïdes reste sans effet. Lors de notre premier examen en mars 1974, l'enfant présente, à la racine du nez, un nodule

érythématocroûteux et hyperkératosique, légèrement surélevé, de 8/10 mm. de diamètre. La lésion est traitée par plusieurs infiltrations intralésionnelles de triamcinolone, puis par électrocoagulation et par l'application de différents topiques corticoïdes avec un assez bon effet; en juillet 1974, l'enfant présente une petite récidive qui est traitée par un onguent corticoïde avec un effet satisfaisant. En mars 1975, une récidive au pôle supérieur est traitée par une nouvelle infiltration de Ledercort (R), qui demeure sans effet, puis est excisée six semaines plus tard. A l'examen histologique, on observe un fragment de peau recouvert d'un épiderme hyperkératosique avec une acanthose très irrégulière et un épaississement, également irrégulier, de la couche granuleuse; la basale est bien conservée. Dans le derme, de nombreux capillaires néoformés et dilatés sont entourés de manchons lympho-histiocytaires. Dans la partie centrale de la coupe, l'épiderme, nettement hyperplasique, est interrompu par une sorte de cheminée dans laquelle on trouve une masse, dont la partie inférieure est formée de tissu conjonctif basophile, dont la structure n'est plus que difficilement reconnaissable, mêlée à des débris de polynucléaires (Fig. 7). Dans la partie supérieure, une couche cornée parakératosique très épaisse est partiellement intriquée avec le tissu conjonctif basophile; toute cette masse paraît s'éliminer à travers la solution de continuité épidermique; en dessous d'elle, on trouve une prolifération endothéliale, avec formation de nombreux capillaires et une discrète inflammation à prédominance lymphocytaire; les fibres élastiques sont partiellement conservées en dessous de la rupture épidermique; par contre, elles ne sont plus visibles dans la masse conjonctive nécrotique.

Dans ces deux dernières observations, les conditions d'apparition sont différentes. Toutefois, elles présentent le même mécanisme d'élimination d'un tissu conjonctif altéré à travers l'épiderme. Ce tissu conjonctif est basophile dans un cas, fortement éosinophile dans l'autre.

En conséquence, il nous paraît justifié de ne pas considérer le CPV comme une entité nosologique rigide, mais d'élargir son cadre à d'autres

réactions cutanées faisant suite à un traumatisme, présentant l'aspect clinique de papules squameuses ou croûteuses et l'image histologique de l'ET de tissu conjonctif altéré, quelles que soient les causes de son altération. Les conditions qui déterminent ce mode de réaction sont obscures.

Fig. 6

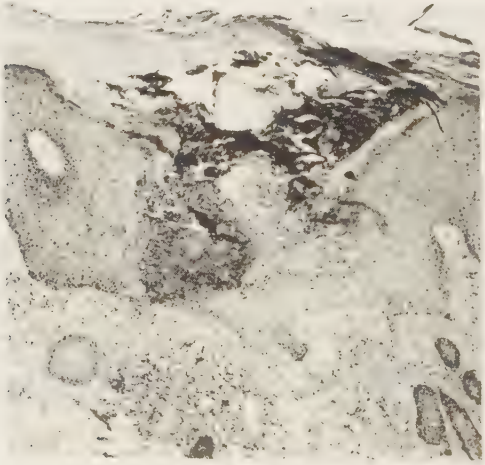


Fig. 7

5. FOLLICULITE PERFORANTE

La folliculite perforante (FP), relativement peu connue, doit son nom à Mehregan et Coskey qui en firent la première description en 1968, sur la base de l'observation de 25 patients. Depuis lors, un nombre très restreint de cas a été rapporté dans la littérature médicale, (2, 15, 41) cela malgré la fréquence apparemment élevée de l'affection; Mehregan en a, en effet, recensé une cinquantaine de cas en deux ans dans la région de Détroit (E-U). Cette pauvreté de la littérature pourrait être due à la méconnaissance de l'affection, qui peut prendre l'aspect clinique de nombreuses autres dermatoses ou à l'indifférence du praticien, qui banalise cette affection bénigne, qui n'a d'autre inconvénient qu'esthétique.

Observation Personnelle

Yvette B., née en 1947, a été examinée en avril 1969. Dans l'anamnèse familiale, on relève que le père, un frère et une soeur de la patiente auraient des lésions semblables aux bras et aux cuisses.

Selon la patiente, les lésions de l'affection actuelle auraient été présentes depuis son très jeune âge. Il s'agit de papules folliculaires, érythémato-kératosiques, localisées aux bras, aux cuisses, aux jambes, aux fesses et au bas-ventre. Quelques-unes des lésions présentent un bouchon kératosique central. Sur le ventre, les éléments sont plutôt brunâtres. L'affection est asymptomatique.

Histologie

La coupe montre un épiderme doté d'un follicule fortement dilaté et rempli d'un matériel corné, partiellement parakératosique. Dans cette masse, on trouve un poil coupé transversalement. Ce matériel descend, à travers la paroi folliculaire qu'il perfore, jusque dans le derme, où se trouvent un petit granulome de résorption et un infiltrat inflammatoire

modéré. La partie inférieure du follicule présente une nette hyperplasie pseudo-épithéliomateuse. Dans la zone atteinte, la coloration à la résorcine-fuchsine ne met plus de fibres élastiques en évidence. Sur aucune des coupes faites en série, nous n'avons trouvé avec certitude de tissu conjonctif nécrosé dans la cheminée trans-épidermique; le matériel basophile qui s y trouve, mêlé à la masse cornée, nous paraît être plutôt de nature épithéliale.

Etude générale à la lumière de la littérature et de notre cas personnel

Age d'apparition

L'affection apparaît en général chez de jeunes adultes. Selon Mehregan, qui en a observé une cinquantaine de cas, le 80 % des sujets se recrute dans les deuxième, troisième et quatrième decennies de la vie. L'affection peut toutefois survenir plus tôt ou plus tard. Le cas le plus précoce a été observé à l'âge de 6 ans. L'affection aurait commencé encore plus tôt chez notre patiente. Cela n'a cependant pas été constaté par un médecin. Le cas le plus tardif est survenu à l'âge de 72 ans.

Sexe

Les deux sexes sont touchés; toutefois la femme semble atteinte avec une fréquence plus grande (30 des 50 patients de Mehregan étaient des femmes).

Localisation

Les lésions se situent sur les parties velues des extrémités (faces d'extension des cuisses et des bras); elles peuvent aussi atteindre les fesses et le bas-ventre.

Aspect clinique des lésions

L'affection se présente sous forme de nombreuses papules folliculaires, d'un diamètre de 2 à 8 mm, érythémateuses et légèrement surélevées. Elles présentent en leur centre un petit bouchon kératosique blanchâtre, avec ou sans poil. Ce bouchon est fortement adhérent et, si on l'arrache, on découvre une espèce de cratère saignotant.
L'affection est asymptomatique et c'est le souci esthétique qui motive en général la consultation.

Histologie

L'image de la FP est décrite ainsi par Mehregan: chaque lésion est constituée par un follicule pileux fortement dilaté, rempli par une épaisse masse de matériel ortho et parakératosique, mêlé à certains endroits, à des croûtes nécrotiques. Dans cette masse, on trouve fréquemment un poil coupé transversalement. Des zones de rupture de l'épithélium folliculaire sont observées à un ou plusieurs endroits. Les perforations ont lieu dans la portion infundibulaire du follicule juste au dessus du niveau de la glande sébacée. Par ces petites zones de rupture, du tissu conjonctif nécrotique, incluant des fibres élastiques et des cellules inflammatoires en dégénérescence, pénètre dans le follicule où il se mélange au matériel corné. L'épithélium entourant le follicule montre une légère prolifération pseudo-épithéliomateuse. Un poil coupé transversalement est en général présent près de la cheminée de perforation. Parfois il peut être à l'intérieur de celle-ci et s'enfoncer jusque dans le chorion; il est alors souvent entouré d'une légère réaction à corps étranger. Le derme en relation avec la perforation présente des modifications dégénératives. Les fibres élastiques y perdent leur orcéinophilie et deviennent franchement éosinophiles. Il y a généralement une légère infiltration inflammatoire chronique périfolliculaire. La quantité de fibres élastiques du derme est normale en dehors de la zone atteinte.

L'étude bactériologique a montré la présence de petites colonies de cocci gram positifs dans la partie superficielle du bouchon corné. Des staphy-

locoques blancs y ont été isolés à plusieurs reprises. Par contre, la partie profonde du bouchon et la cavité folliculaire ne présentaient aucun germe.

Evolution

La FP a une évolution imprévisible, variant de quelques mois à plusieurs années. Des guérisons spontanées ont été observées à plusieurs reprises. Le cours de la maladie est capricieux, présentant alternativement des périodes d'exacerbation et d'amélioration.

Traitement

Aucune mesure thérapeutique ne s'est révélée efficace. Des applications d'onguents antibiotiques, corticoïdes, de préparations kératolytiques, de topiques contre l'acné sont restées sans effet. Il en a été de même du traitement systémique par antibiotiques, corticoïdes et Vitamine A.

Diagnostic différentiel

Trois affections dermatologiques doivent être considérées en premier lieu dans le diagnostic différentiel de la FP.

L'affection qui a été confondue le plus souvent avec la folliculite perforante est la maladie de Kyrle (Hyperkeratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans). Toutefois, du point de vue clinique, dans la maladie de Kyrle l'éruption peut être distribuée plus largement, atteignant le tronc et le visage; les papules kératosiques y sont plus larges (jusqu'à 1,5 cm de diamètre) et peuvent confluer pour produire des plaques polycyliques. Quant à l'histologie, la zone d'hyperkératose n'est pas limitée au follicule mais s'étend en position parafolliculaire. La seconde affection évoquant une FP est la kératose pilaire. Les lésions, constituées de papules folliculaires, y sont plus petites et plus rapprochées les unes des autres. A l'histologie on ne trouve pas de perforation et le matériel contenu dans le follicule est orthokératosique.

Un troisième diagnostic différentiel à considérer est celui de folliculite bactérienne. Là également, un examen soigneux des lésions permet de faire le diagnostic et l'examen histologique permet de lever le doute par le caractère nettement inflammatoire de la folliculite bactérienne.

D'autres dermatoses ont encore été évoquées et sont à mentionner dans le diagnostic différentiel de la FP. Il s'agit du parapsoriasis en gouttes ou pityriasis lichénoide chronique, du psoriasis folliculaire et enfin de l'élastosis perforans serpiginosa.

6. ELASTOSIS PERFORANS SERPIGINOSA

Synonymes

Keratosis follicularis serpiginosa (Lutz); elastoma intrapapillare verruciforme (Miescher); elastosis perforans serpiginosa (Dammert et Putkonen); keratosis follicularis et parafollicularis serpiginosa (Gruneberg); maladie de Lutz-Miescher (Woringer et Laugier); kerato-elastosis acneiformis serpiginosa (Fegeler); Miescher's elastoma (Haber); reactive perforating elastosis (Smith, Malak, Goodman et Mc Kusick).

Depuis la première description de l'élastose perforante serpigineuse (EPS par Lutz en 1953, plus de 110 cas de cette affection ont été rapportés. Delacrétaz et Kessous en 1965 (14), puis Mehregan en 1968 (40), dans leurs revues de la littérature, ont précisé les caractéristiques cliniques et histologiques de cette dermatose rare. Selon Mehregan, l'élimination du tissu élastique se fait par le processus d'élimination transépithéliale, comme pour les affections précédemment décrites. Depuis la revue de la littérature de Mehregan en 1968, nous avons dénombré 12 nouveaux cas rapportés. C'est sur la base de tous les cas publiés qu'est fondée notre étude; nous n'avons pas eu l'occasion d'observer de cas personnels

Age d'apparition

L'affection débute en général dans la deuxième décennie. 90 % des patien atteints d'EPS ont moins de 30 ans. Le cas le plus précoce a été observ par Bureau (9), chez le patient duquel les lésions ont commencé à l'âge de 3 ans. Le plus âgé est une patiente de Rosnowski, âgée de 84 ans (53

Sexe

On note une nette prédominance du sexe masculin: 78 hommes et 20 femmes pour les cas revus par Mehregan; 8 hommes pour 2 femmes dans les cas rapportés par la suite (sexe non donné pour 2 cas).

Race

La majorité des cas ont été rapportés par des auteurs européens et d'Amérique du Nord. Quelques cas ont été observés en Afrique, en Amérique du Sud et au Japon, sans mention de la race.

Localisation

Dans près de 80 % des cas, l'éruption est limitée à une région anatomique du corps. La localisation de loin la plus fréquente est le cou (surtout la nuque et les faces latérales du cou). Cette localisation comprend 78 des 112 cas recensés. Ensuite, viennent les membres supérieurs avec 26 cas (bras, coudes, zones antécubitales), puis le visage avec 15 cas (joues, menton, front, oreilles), les membres inférieurs (genoux, cuisses) avec 10 cas et enfin le tronc (y compris thorax, dos et région ombilicale) avec 4 cas.

Dans les 4 cas associés à un pseudo-xanthome élastique rapporté par Mehregan et dans 6 cas associés à un syndrome de Down (50, 52, 61), l'EPS survient d'une manière plus généralisée.

Aspect clinique des lésions

L'éruption débute par l'apparition de papules de 2 à 5 mm de diamètre, de couleur rosée à grisâtre, en général verruqueuses, avec une petite croûtelle centrale. La masse hyperkératosique qui coiffe les lésions est fortement adhérente; si on l'arrache on découvre une sorte de petit cratère, volontiers saignotant. Ces papules, parfois isolées, sont le plus souvent étroitement juxtaposées, pour former des sortes de bandelettes, généralement arciformes, annulaires ou serpigineuses. La partie centrale des lésions circulaires ou serpigineuses a généralement un aspect atrophique et parfois légérement pigmenté.

Histologie

La biopsie d'une lésion d'EPS et l'observation de coupes en série, montrent l'image histologique suivante: la modification la plus significative est la présence de cheminées de perforation, reliant le derme superficiel à la

surface. Au milieu d'un épiderme acanthosique et hyperkératosique, on note, en plusieurs endroits, de profondes dépressions, correspondant ou non à des follicules. Ces canaux peuvent avoir un trajet rectiligne ou suivre un trajet irrégulier, souvent hélicoïdal; ils sont en relation avec la surface par leur plus grande ouverture, qui est remplie d'une sorte de bouchon, constitué par une masse non homogène, nécrobiotique, entourée d'une épaisse couche cornée, en général parakératosique. A leur partie inférieure, ils sont remplis d'une masse nécrobiotique dense, constituée d'un mélange de cellules épithéliales en dégénérescence et de nombreux noyaux pycnotiques de cellules inflammatoires. A l'intérieur de cette masse basophile se trouvent de nombreuses fibres élastiques larges, ondulées et bien colorées; elles sont directement reliées au système fibrillaire du derme sous-papillaire; elles forment, à l'intérieur de la partie inférieure du bouchon nécrobiotique, un réseau compact, en peloton; à mesure que l'on remonte vers la surface, les fibres deviennent progressivement plus larges, plus floues, perdent leur bonne colorabilité initiale et finissent par se présenter comme des débris amorphes qui viennent s'incorporer à la masse nécrobiotique. Les canaux sont en relation avec le derme superficiel soit par une ouverture simple, soit par des ouvertures multiples. L'épithélium entourant la base des cheminées de perforation montre une prolifération pseudo-épithéliomateuse, produisant de petites expansions épithéliales jusque dans le chorion superficiel. En relation avec ces zones, le tissu conjonctif est le siège d'une réaction granulomateuse formée avant tout d'histiocytes et de cellules géantes plurinucléées.

L'étude des coupes en coloration pour le tissu élastique montre une augmentation de la quantité de tissu élastique du chorion. A travers les perforations, s'engouffre un flot de conjonctif contenant de nombreuses fibres élastiques. Les coupes passant dans la partie centrale atrophique de la lésion montrent le remplacement du chorion superficiel par un tissu fibreux cicatriciel. Les fibres élastiques sont généralement absentes de ces zones. Cependant, çà et là, la formation de nouvelles fibres élastiques très fines a été mise en évidence. Certaines papilles du

voisinage, séparées les unes des autres par des espaces irréguliers, sont presque complètement occupées par un peloton épais de fibres élastiques solides et bien colorées, tandis que le tissu élastique est normalement développé dans les papilles voisines, comme dans le derme sous-papillaire. Les papilles ainsi occupées par ces masses de tissu élastique sont souvent allongées et les deux crêtes épithéliales qui les limitent se rapprochent l'une de l'autre à leur extrémité inférieure. Ces élastomes qui remplissent habituellement toute la papille, sont au contact immédiat de l'épiderme.

Dans l'étude d'un cas d'EPS au microscope électronique, Meves et Vogel (43) ont confirmé ce que l'observation optique avait montré : l'hyperplasie du tissu élastique au microscope optique trouve son expression dans l'existence de nombreuses petites fibres élastiques considérées comme néo-formées et par l'immaturité et la grossièreté des fibres élastiques adultes vues au ME. Les modifications des fibroblastes (reticulum endoplasmique riche en ribosomes, appareil de Golgi bien développé, nombreuses mitochondries, sphéridies dans le noyau) témoignent d'une intense activité tissulaire. La grande quantité de phagocytes correspond à la réaction à corps étranger observée au microscope optique. La modification au niveau de la membrane basale est très caractéristique. A la place de la membrane basale fine et d'épaisseur régulière, on trouve un épais matériel filamenteux, irrégulier, souvent en plusieurs couches, qui ne correspond vraisemblablement pas à de l'élastine. L'auteur de l'observation pense que l'existence de ce matériel pourrait être en relation avec le processus de perforation.

Evolution et traitement

L'évolution spontanée de l'EPS s'étale sur plusieurs années et est imprévisible. De nouvelles lésions apparaissent, alors que les plus anciennes disparaissent laissant une petite cicatrice superficielle. De nombreux traitements ont été essayés et la plupart du temps sans résultat. Les échecs ont été enregistrés aussi bien avec des onguents (corticoïdes, Whitfield, Kenalog (R)) qu'avec des procédés destructeurs (acide dichloroacétique,

curetages, électrodessication), des radiations ionisantes (rayons X, thorium X) ou des traitements internes (chloroquine, vitamines A ou B). La cryothérapie s'est montrée efficace sur certaines lésions, inefficace sur d'autres. L'excision chirurgicale est malheureusement suivie, assez souvent, de cicatrices vicieuses. Deux auteurs (40, 63) ont obtenu des résultats satisfaisants par applications répétées de papier cellophane adhésif et "stripping" du matériel corné superficiel.

Affections concomitantes

Différentes affections ont été signalées chez des patients atteints d'EPS: une poïkilodermie congénitale (Whyte et Winkelmann), des boutons d'huile (Anning), une lithiase rénale avec cystinurie (Epstein et Sullivan), une syphilis congénitale (Jones et Smith), une arthrite chronique (Fleischmajer). Une acné et une kératose pilaire ont été mentionnées dans plusieurs cas, ce qui ne paraît pas signifcatif à l'âge où apparait l'EPS.

Plus significative est l'association de l'EPS avec d'autres atteintes du tissu conjonctif. Mehregan la mentionne chez 26 % des patients atteints d'EPS.

- Nous avons trouvé 13 cas de mongolisme associés à l'EPS dans l'étude de la littérature. Ils ont été rapportés par Ritchie et Mac Cuistion, Scott et Gordon, Beening et Ruiter, Walshe, Ruiter, Sanderson, Wilkinson, Mehregan et Rasmussen. Les 4 patients de Rasmussen étaient des mongols légers. Leur EPS s'étendait sur plusieurs régions anatomiques, incluant le cou, les membres supérieurs et les membres inférieurs. Ils représentaient 1 % de la population atteinte de syndrome de Down au Fairview Hospital and Traïning Center de Salem.
- 6 cas de syndrome d'Ehlers Danlos en association avec EPS ont été signalés per Meara, Zambal, Korting, Mehregan, Christianson et Mac Kusick. Le patient de Mac Kusick était atteint de la forme artérielle (ou ecchymotique ou de Sachs) du syndrome d'Ehlers Danlos.
- L'existence d'un pseudo-xanthome élastique a été notée dans 5 cas par Schutt, Funabashi et Tsuyuki, Smith et al., Schuppli et Herzberg.

- L'association à une osteogenesis imperfecta a été observée dans 4 cas par Reed et Pidgeon, Kingsley, Hitch et Lund et Jones et Smith.
- 2 cas de syndrome de Marfan avec EPS ont été rapportés, par Storck et par Anning. Le cas d'Anning présentait à l'autopsie des altérations du tissu élastique de la paroi aortique.
- Un cas de Cutis laxa a été observé par Hidano.
- Le cas de Woringer et Laugier, étudié en détail dans la thèse de Bulté, était atteint d'acrogeria et montrait en outre un certain degré d'hyperlaxité cutanée et ligamentaire ainsi qu'une fragilité cutanée avec tendance aux ecchymoses.

Deux autres cas d'acrogeria, celui de Gottron et celui de Bazex et Dupré, présentent des lésions cutanées que Woringer et Laugier pensent pouvoir interpréter également comme relevant de la maladie de Lutz Miescher.

Diagnostic différentiel clinique

L'EPS peut cliniquement ressembler à plusieurs autres dermatoses annulaires ou serpigineuses, tel que le granulome annulaire, la tinea circinata, la forme annulaire de la sarcoïdose, la porokératose de Mibelli. Elle a parfois été confondue avec la maladie de Kyrle et la collagénose perforante réactionnelle. Dans tous ces cas l'absence d'altération du tissu élastique à l'examen histologique permettra d'éviter toute confusion.

7. OSTEOME PERFORANT

En 1963, Duperrat et Vanbremeersch décrivent le ler cas d'ostéome perforant verruciforme post-traumatique. Il s'agissait d'une femme de 48 ans ayant heurté une cloison vitrée plane. Le choc n'avait pas provoqué de coupure mais seulement l'éclatement de la peau sur un millimètre sur l'arête du nez. La blessure avait cicatrisé en quelques jours. Trois semaines plus tard, une petite tumeur avait commencé à se développer sur la minuscule cicatrice et un peu plus d'un mois après l'accident, elle se présentait sous l'aspect d'une petite saillie rose de 4 mm de diamètre et de 1 mm de hauteur, centrée d'une croûte brune, de consistance ferme, asymptomatique. Le diagnostic clinique le plus probable était celui d'un épithélioma basocellulaire posttraumatique.

L'examen histologique de la pièce d'exérèse, décrit ainsi par Duperrat et al., devait infirmer ce diagnostic: "En surface, l'épiderme est très épaissi par une hyperacanthose, et il limite l'extrémité superficielle d'une véritable cheminée qui occupe le centre de la pièce et part de la profondeur du derme pour aboutir à l'extérieur. Les cellules du corps muqueux se kératinisent le long de la partie supérieure de ce pertuis. L'orifice externe de cette cheminée est obstrué par une croûte sous laquelle on note un petit bouchon fait de débris cellulaires. Dans la profondeur de ce pertuis, on note la présence de trois petits fragments osseux qui tendent à s'éliminer vers l'extérieur".

En 1966, Duperrat et Carton publient un second cas d'ostéome perforant verruciforme. Chez cette patiente de 65 ans, l'ostéome s'était développé sur la cicatrice d'exérèse d'un épithélioma basocellulaire de la racine du nez, opéré trois ans plus tôt et fut considéré au début comme une récidive. A l'histologie, on trouva deux fragments osseux, l'un dans le derme profond, l'autre dans le derme superficiel se dirigeant obliquement en haut vers l'épiderme et paraissant se trouver dans un follicule.

L'épiderme perforé était à ce niveau acanthosique, sans parakératose, peu papillomateux et semblait se continuer avec le follicule; une croûte

recouvrait partiellement la cavité; sous elle, des cellules diverses; l'infiltrat était important; on ne retrouvait à la radiographie pas d'autres altérations osseuses.

Depuis lors, Mehregan en 1970 cite deux cas d'ostéome perforant qui se sont développés après inflammation chronique de follicules sur acné vulgaire.

RESUME GENERAL

1. Granulome annulaire perforant

Le GAP est une variété relativement rarement rencontrée de granulome annulaire, pouvant se présenter sous forme disséminée ou localisée, atteignant hommes et femmes, avec une nette prépondérance pour le sexe féminin dans le GAP localisé. L'âge d'apparition oscille entre 1 et 50 ans. Il se situe en général dans l'enfance pour le GAP disséminé.

Les zones atteintes avec prédilection sont les faces d'extension des extrémités. Les paumes des mains sont toujours épargnées. L'aspect clinique des lésions est semblable pour les 2 formes de GAP. Les lésions de GAP ont une évolution clinique individuelle variant de quelques semaines à quelques mois, mais l'affection en elle-même peut persister plusieurs années. Le phénomène isomorphe de Köbner n'y a jamais été observé. Duncan, observant une amélioration hivernale de ses GAP et ayant remarqué que les zones recouvertes par le costume de bain étaient épargnées, a tenté de mettre le GAP disséminé en relation avec des piqûres d'insectes (comme Moyer l'avait fait auparavant). Il renonce toutefois à cette hypothèse, après l'échec d'une application rigoureuse de produits antimoustiques, et du fait que son second patient habite une région non infestée de moustiques. De plus, il remarque, non sans quelque apparence de raison que, si les piqûres d'insecte ou l'exposition aux UV avaient un rôle déterminant dans l'étiologie du GAP généralisé, celui-ci devrait être beaucoup plus fréquent.

L'image histologique, identique pour les 2 formes de GAP, montre un foyer de nécrobiose dans le derme superficiel en relation avec la surface par une cheminée ouverte dans l'épiderme.

2. Collagènose perforante réactionnelle

La CPR est une affection apparaissant dans l'enfance, atteignant les deux sexes dans une proportion à peu près équivalente. Elle se manifeste par

de nombreuses papules disséminées surtout sur les faces d'extension des membres. Ces lésions ont un cycle évolutif propre d'une durée de 6 à 10 semaines, alors que l'affection en elle-même est durable et a resisté jusqu'à l'heure actuelle à tout traitement. L'image histologique montre plusieurs zones de rupture de l'épiderme, par lesquelles est éliminé vers la surface du tissu conjonctif altéré basophile, au sein duquel se trouvent des fibres collagènes éosinophiles. Cependant, dans le stade précoce du CPR, on peut voir une masse de collagène basophile à l'Hématoxyline-Eosine dilatant une papille. Le phénomène isomorphe de Köbner a été mentionné par tous les auteurs. Dans la plupart des cas, la cause déclenchante est un traumatisme léger, et les lésions ont pu être reproduites à plusieurs reprises par scarification à l'aiguille hypodermique ou par forage d'un trou au trépan à biopsie. Il semble toutefois que les tentatives de reproduction des lésions échouent si elles sont faites en dehors des zones où apparaissent d'ordinaire les papules de CPR. Un des facteurs déclenchants incriminés est le froid. En effet, plus d'un auteur mentionne une amélioration spontanée en été et Kanan a obtenu la prévention presque complète de l'éruption sur un de ses patients en lui faisant appliquer une crème émolliente durant la saison froide. Pour Bovenmyer, l'amélioration estivale pourrait être due au ramollissement plus rapide des lésions par l'eau des piscines ou par le soleil. La CPR a été observée à plusieurs reprises chez des membres d'une même famille. Deux familles de Kanan avec plusieurs frères et soeurs atteints, présentent un lien consanguin au niveau des grands-parents. Dans ces deux familles, l'affection semble liée à la teinte de la peau; en effet, dans l'une, tous les enfants à peau claire sont atteints, alors que dans l'autre, ce sont tous les teints sombres qui sont touchés.

La précocité de l'âge d'apparition, la rareté des cas, l'incidence chez plus d'un membre d'une famille, l'existence de liens consanguins dans les antécédents, la manifestation de la maladie seulement chez les personnes ayant un teint de peau déterminé au sein d'une même famille, l'incidence de l'affection chez deux jumeaux univitellins sont tous des arguments parlant fortement en faveur d'une prédisposition à une réaction

inhabituelle aux traumatismes légers; l'altération exagérée du collagène, provoquée par les traumatismes, entraînerait sa reconnaissance comme corps étranger par l'organisme et son élimination par voie transépithélia

3. Collagènome perforant verruciforme

Dermatose rare (deux cas décrits chez un jeune homme de 19 ans et chez un garçon de 6 ans), survenant sur une zone ayant subi un traumatisme quelques semaines auparavant et se manifestant sous la forme de papules semblables à celles de la CPR, disposées de façon linéaire ou en placards. A l'histologie, la section d'une papule de CPV montre une élimination de tissu conjonctif altéré basophile par une cheminée transépidermique, réalisant le processus d'élimination transépithéliale. Dans les deux cas décrits, il s'est agi d'un épisode unique. Un essai de reproduction des lésions a échoué. L'évolution spontanée est favorable, les lésions disparaissant en l'espace de quelques mois.

La CPR apparaît comme une entité clinique bien définie: début dans l'enfance, zones d'élection des lésions, rôle étiologique des traumatismes, évolution chronique, incidence familiale significative. Le CPV, quoique manifestant également une élimination transépithéliale de tissu conjonctif et des lésions d'aspect clinique semblable, provoquées par un traumatisme ne peut être identifié à la CPR car il en diffère sur plusieurs points essentiels: épisode unique, guérison spontanée rapide, apparition chez l'adulte aussi bien que chez l'enfant, pas de symétrie ni de zones d'élection des lésions, pas d'incidence familiale.
De plus, comme le démontrent les deux cas étudiés plus haut, une élimination transépithéliale de tissu conjonctif peut se manifester également dans d'autres conditions que celles rencontrées dans le CPV: après arrachement d'une petite tumeur pédiculée du dos dans un cas, après infiltration de triamcinolone d'une petite lésion paracicatricielle de la base du nez pour l'autre. Il pourrait donc s'agir dans le cas du CPV non d'une

entité clinique rigide mais plutôt d'un mode de réaction de l'organisme à la présence d'un tissu altéré qu'il considère comme corps étranger et expulse par voie transépithéliale. Quant aux raisons pour lesquelles le conjonctif altéré est éliminé par ce mode de réaction, elles demeurent encore non éclaircies.

4. Folliculite perforante

La FP est une dermatose relativement peu connue, atteignant en général de jeunes adultes avec une prépondérance pour le sexe féminin. Elle se présente sous forme de nombreuses papules folliculaires érythémateuses et hyperkératosiques, disséminées surtout sur les parties velues des extrémités. Elle est asymptomatique.

L'histologie montre un follicule dilaté, rempli de matériel ortho et parakératosique. La portion inférieure de l'épithélium infundibulaire présente une ou plusieurs zones de perforation jusque dans le derme. Dans ces cheminées, on observe parfois un poil. Le derme superficiel, immédiatement sousjacent à la perforation, présente des altérations histologiques correspondant à des foyers de nécrobiose et à des granulomes à corps étrangers.

5. Elastosis perforans serpiginosa

C'est l'affection qui a donné naissance au terme d'"élimination transépithéliale". Très rare, survenant avec la plus grande fréquence durant les deux premières décennies chez les garçons, les papules d'EPS ont un aspect verruqueux, une couleur rose ou grise, siègent de préférence sur la nuque et sont le plus souvent étroitement juxtaposées. A l'examen histologique d'une papule, la modification la plus significative est la présence de cheminées de perforation à travers l'épiderme, remplies

d'une masse non homogène, nécrobiotique, à l'intérieur de laquelle se trouvent de nombreuses fibres élastiques reliées au derme souspapillaire où elles forment un réseau compact en peloton. Dans l'EPS, le trouble de base semble être une modification du tissu conjonctif. Cette hypothèse est appuyée sur l'association d'un nombre significatif de cas d'EPS avec d'autres maladies présentant une atteinte du tissu conjonctif dont: le mongolisme, le syndrome d'Ehlers Danlos, le pseudoxanthome élastique, l'osteogenesis imperfecta, le syndrome de Marfan etc...
L'évolution spontanée s'étale sur plusieurs années et aucun traitement ne s'est vraiment montré efficace.

6. Ostéome perforant

Observé à deux reprises par Duperrat et al., l'OP représente l'élimination par le processus d'élimination transépithéliale d'un minuscule fragment osseux, survenue pour le premier cas à la suite d'un traumatisme du nez sans blessure, pour le second sur une cicatrice d'exérèse d'un épithélioma basocellulaire. Mehregan cite également deux cas d'OP développés après inflammation chronique de follicules sur acné.

CONCLUSION

Après avoir étudié séparément les diverses affections dermatologiques présentant une élimination transépithéliale de tissu mésenchymateux, nous tentons de dégager la signification du processus d'élimination transépithéliale.

A la base de l'ET, on trouve toujours une modification d'un constituant tissulaire du derme superficiel. C'est le foyer de nécrobiose dans le GAP, le tissu collagène altéré dans le CPV et la CPR, du matériel nécrobiotique et des granulomes à corps étranger dans la FP, des proliférations de fibres élastiques modifiées dans l'EPS, du tissu osseux néoformé dans l'OP.

Ces éléments du derme superficiel, étant altérés, sont traités comme du matériel étranger que l'organisme tend à éliminer. Il peut le faire soit par résorption ou par isolement au sein d'une sclérose quand il s'agit d'un matériel relativement inerte, soit par expulsion à la surface de la peau: si le matériel est très irritant, il peut induire de sévères réactions locales et même une nécrose de l'épiderme sus-jacent; s'il l'est moins, il peut être évacué à travers l'épiderme par ET sans grande modification des structures épithéliales.

Les conditions qui déterminent la présence de ce mode de réaction ne sont pas encore élucidées.
Dans le GAP, toutes les papules ne présentent pas le phénomène d'ET; il est probable que seuls sont éliminés par la surface les foyers de nécrobiose suffisamment proches de l'épiderme, les autres disparaissant par résorption. Dans la CPR, la présence d'un facteur héréditaire, responsable de l'affection, est à la base d'une modification du collagène non précisée pour l'instant. Les raisons pour lesquelles ce collagène est éliminé par voie TE demeurent toutefois obscures.

La même remarque peut être formulée pour l'EPS où l'on a une modification probablement constitutionnelle du tissu conjonctif. Mehregan émet

l'hypothèse que les fibres élastiques grossières et allongées agissent peut-être par irritation mécanique. Meves et Vogel (43) pensent qu'il existe une relation entre les modifications caractéristiques de la membrane basale observées au microscope électronique et l'existence de la perforation. Des observations au microscope électronique n'ayant pas été pratiquées pour les autres affections présentant une ET, il n'est pas possible d'en tirer des conclusions générales.

Les causes déclenchantes du processus d'élimination transépithéliale ne sont pas connues pour le GAP et l'EPS, où les traumatismes ne semblent pas jouer de rôle. En revanche, le rôle des traumatismes est indéniable dans la CPR et le CPV. Preuve en est la reproduction expérimentale de lésions de CPR par scarification et à la suite du forage d'un trou au trépan à biopsie. De plus, des piqûres d'insectes, une fessée, le froid et le vent, la présence de comédons sur le visage ont également été à la base du développement de lésions de CPR. Deux des quatre cas rapportés d'OP sont survenus à la suite d'un traumatisme; les deux autres se sont développés après inflammation chronique de follicules sur acné vulgaire. Quant à la FP, il semble que ce soit une irritation mécanique qui entraîne la pénétration d'un poil ou de débris cornés dans le chorion, y déclenchant le processus d'ET.

Le matériel anormal situé dans le derme superficiel est traité comme un corps étranger et va donc être rejeté par l'organisme. Il engendre une hyperplasie pseudoépithéliomateuse de l'épiderme ou de l'épithélium folliculaire voisin. De larges crêtes épithéliales néoformées s'étendent dans le derme superficiel, entourant ce matériel qui est emprisonné totalement ou partiellement pour être transporté à travers une ou plusieurs brêches jusque vers la surface, mêlé en général à des couches de cellules épithéliales en dégénérescence et à des cellules inflammatoires également altérées. De cette manière l'organisme parvient à se débarrasser de tout ou d'une partie de ce matériel "étranger". Par la suite l'épithélium se rejoint sous les déchets en voie d'expulsion et la guérison survient. En général il ne persiste à la fin du processus qu'une petite tache dépigmentée.

BIBLIOGRAPHIE

(1) Aliaga Boniche A., Marquina A., Fortea J.M.: Un Caso de Elastosis Perforans Serpiginosa. Act. Dermo Sifiliogr. Madr. 61/3-4: 79-86 (1970)

(2) Allyn B.: Perforating Folliculitis. Arch. Derm. 100: 110-111 (1969)

(3) Anning S.T.: Elastoma Intrapapillare Perforans Verruciforme. Proc. Roy. Soc. Med. 51: 932 (1958)

(4) Bazex A., Dupré A.: Acrogeria (type Gottron) Ann. Derm. Syph. 82: 604-625 (1955)

(5) Beening G.W., Ruiter M.: Keratosis Follicularis Serpiginosa (Lutz) Dermatologica 110: 175 (1955)

(6) Bovenmyer A.: A case for diagnosis. Arch. Derm. Chicago 93: 250 (1966)

(7) Bovenmyer A.: Reacting Perforating Collagenosis, Experimental Production of Lesion. Arch. Derm. Chicago 102: 313-317 (1970)

(8) Bulte C.: Contribution à l'étude de l'Acrogeria. Thèse, Nancy (1961)

(9) Bureau Y., Barrière H., Rickenbach, Veilhan: Elastome intrapapillaire perforant de Lutz-Miescher à localisation frontale chez un enfant de 3 ans. Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. 69: 507-508 (1962)

(10) Calnan C.D.: Granuloma Annulare. Brit. J. Derm. 66: 254 (1954)

(11) Christianson H.B.: Elastosis Perforans Serpiginosa. Association With Congenital Anomalies: Report of 2 Cases. Southern Med. J. 59: 15 (1966)

(12) Civatte A.: Les formes tuberculo-ulcéreuses et tuberculo-gommeuses du Granulome Annulaire. Ann. Derm. Syph. 79: 387-397 (1952)

(13) Coats H.: Multiple Granuloma Annulare. Autralian J. Derm. 7-8: 164-165 (1966)

(14) Delacretaz J., Kessous F.: Les Elastomes. Extraits de Maladies du Tissu Elastique Cutané (Masson & Cie Editeurs) 354-364 (1968)

(15) Delacrétaz J., Frenk E., Mevorah B.: 51e Réunion ann., Lausanne 1969. Dermatologica 141: 181-182 (1970)

(16) Delaney T.J., Gold S.C. et Leppard B.: Disseminated Perforating Granuloma Annulare. Arch. Derm. 89: 523-526 (1973)

(17) Duncan W.C., Smith J.D. et Knox J.M.: Generalized Perforating Granuloma Annulare. Arch. Derm. 108: 570-572 (1973)

(18) Duperrat B., Vanbremeersch F.: Ostéome Perforant Verruciforme Post-traumatique. Ann. Derm. Syph., Paris 90: 37-39 (1963)

(19) Duperrat B., Caron F.X.: Ostéome Perforant Verruciforme. Bull. Soc. Franç. Syph. 73: 234-235 (1966)

(20) Epstein J.H., Sullivan F.J.: Elastoma Intrapapillare Perforans Verruciforme. Arch. Derm. 82: 482-484 (1960)

(21) Fleischmajer R., Charoenvej P.: Kyrle's Disease vs Elastosis Perforans Serpiginosa. Arch. Derm. 95: 330 (1967)

(22) Funabashi T., Tsuyuki S.: A Case of Elastosis Perforans With Pseudoxanthoma Elasticum. Jap. J. Derm. 75: 649 (1966)

(23) Gottron H.: Familiäre Akrogerie. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 181: 571-583 (1941)

(24) Herzberg J.J.: Elastoma Intrapapillare Perforans Verruciforme Symptomaticum chez une femme avec pseudoxanthome élastique. Communication au Congrès de l'Association des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française. Paris (1965)

(25) Hidano A.: Cutis Laxa et Elastosis Perforans Serpiginosa. Communication au Congrès de l'Association des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française. Paris (1965)

(26) Hitch J.M., Lund H.Z.: Elastosis Perforans Serpiginosa.: Elastoma Intrapapillare Perforans Verruciforme or Keratosis Follicularis Serpiginosa. (Clinical and Histological Study of First Cases in the United States). Arch. Derm. 79: 407 (1959)

(27) Izumi A.K.: Generalized Perforating Granuloma Annulare. Arch. Derm. 108: 708-709 (1973)

(28) Jacyk W.K., Birecka I.: Generalized Perforating Granuloma Annulare. Arch. Derm. 110: 809 (1974)

(29) Jones P.E., Smith D.C.: Porokeratosis: Review and Report of Cases. Arch. Derm. 56: 425 (1947)

(30) Kanan M.W.: Familial Reactive Perforating Collagenosis and Intolerance to Cold. Brit. J. Derm. 91: 405-414 (1974)

(31) Kingsley H.J.: Elastosis Perforans Serpiginosa with Osteogenesis Imperfecta. Arch. Derm. 90: 453 (1964)

(32) Korting G.W.: Elastosis Perforans Serpiginosa als Ektodermales Randsymptom bei Cutis Laxa. Arch. Klin. Exp. Derm. 224: 437 (1966)

(33) Laugier P. et Ellena V.: A propos du Collagénome Perforant Verruciforme: essai de reproduction chez l'homme et l'animal. Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 71: 242-243 (1964)

(34) Laugier P. et Woringer Fr.: Reflexions au sujet d'un Collagénome Perforant Verruciforme. Ann. Derm. Syph. 90: 29-36 (1963)

(35) Lutz W.: Keratosis Follicularis Serpiginosa. Dermatologica 106: 318-320 (1953)

(36) McKusick V.A.: Bleeding Diathesis in Ehlers Danlos Syndrome with Elastosis Perforans Serpiginosa. Birth Defects Orig. Art. Ser. 8/3: 201-204 (1972)

(37) Main R.A., Dave V.K., Carr A.J.: Elastosis Perforans Serpiginosa - A Diagnostic Measure. Brit. J. Derm. 85/2: 195-196 (1971)

(38) Meara R.H.: Ehlers Danlos Syndrome and Elastoma Verruciforme Perforans (Miescher). Trans. St John Hosp. Derm. Soc. 40: 72 (1958)

(39) Mehregan A.H., Schwartz D.D., Livingood Cl.S.: Reactive Perforating Collagenosis, Arch. Derm. Chicago 96: 277-282 (1967)

(40) Mehregan A.H.: Elastosis Perforans Serpiginosa. A Review of the Literature and Report of 11 Cases. Arch. Derm. 97: 381-393 (1968)

(41) Mehregan A.H., Coskey R.J.: Perforating Folliculitis. Arch. Derm. 97: 394-399 (1968)

(42) Mehregan A.H.: Transepithelial Elimination. Curr. Probl. Derm. 3: 124-147 (1970)

(43) Meves C., Vogel A.: Elektronenmikroskopische Untersuchung an einem Fall von Elastosis Perforans Serpiginosa. Dermatologica 145/3: 210-221 (1972)

(44) Moyer D.G.: Papular Granuloma Annulare. Arch. Derm. 89: 41-45 (1964)

(45) Nair B.K.H., Sarojini P.A., Basheer A.M., Nair C.H.K.: Reactive Perforating Collagenosis. Brit. J. Derm. 91: 399-403 (1974)

(46) Owens D.W. et Freeman R.G.: Perforating Granuloma Annulare. Arch. Derm. 103: 65-67 (1971)

(47) Pasricha J.S., Girla H.S., Kandhari K.C.: Reactive Perforating Collagenosis. Dermatologica 143: 353-356 (1971)

(48) Perkins R.B.: Granuloma Annulare Papulosum. Australian J. Derm. 7-8: 164 (1966)

(49) Poiares Baptista A., Cortesao J.: Elastose Perfurante Serpiginosa (Lutz-Miescher). Trab. Soc. Port. Derm. 30/2: 101-103 (1972)

(50) Rasmussen J.E.: Disseminated Elastosis Perforans Serpiginosa in Four Mongoloids. Recognition of Residual Changes. Brit. J. Derm. 86/1: 9-13 (1972)

(51) Reed W.B., Pidgeon J.W.: Elastosis Perforans Serpiginosa with Osteogenesis Imperfecta. Arch. Derm. 89: 342 (1964)

(52) Ritchie E.B., McCuistion C.H.: Elastosis Perforans Serpiginosa: Report of a Case. Arch. Derm. 82: 976 (1960)

(53) Rosnowski A.: Elastosis Perforans Serpiginosa. Pat. Pol. 16: 215 (1965)

(54) Ruiter M.: Elastoma Intrapapillare Perforans Verruciforme (Miescher). Hautarzt 7: 243 (1956)

(55) Sanderson K.V., cité par Haber H.: Miescher's Elastoma (Elastoma Intrapapillare Perforans Verruciforme). Brit. J. Derm. 71: 85 (1959)

(56) Schuppli R.: Ueber einen ungewöhnlichen Fall von Pseudoxanthoma Elasticum. Dermatologica 115: 383-386 (1957)

(57) Schutt D.: Pseudoxanthoma Elasticum and Elastosis Perforans Serpiginosa. Arch. Derm. 91: 151-152 (1965)

(58) Scott F.P., Gordon W.: Keratosis Follicularis Serpiginosa (Lutz): S. Afr. Med. J. 33: 971 (1959)

(59) Smith E.W. et al.: Reactive Perforating Elastosis: A Feature of Certain Genetic Disorders. Bull. Hopkins Hosp. 111: 235 (1962)

(60) Storck H.: Ein Fall von Arachnodaktylia (Dystrophia mesodermalis Congenita), Typus Marfan. Dermatologica 104: 321 (1952)

(61) Stritzler C.: Elastosis Perforans. Arch. Derm. 90: 253 (1964)

(62) Walshe M.M.: Keratosis Follicularis Serpiginosa. Trans. St John Hosp. Derm. Soc. 49: 141 (1963)

(63) Weidman A.I., Allyn B.: Elastosis Perforans Serpiginosa. Two Cases Involving the Ear. Arch. Derm. 103/3: 324-327 (1971)

(64) Weiner A.L.: Reactive Perforating Collagenosis. Arch. Derm. Chicago 102: 540-544 (1970)

(65) Weiner J.: Kyrle's Desease: Hyperkeratosis Follicularis et Parafollicularis in Cutem Penetrans in Siblings. Arch. Derm. Chicago 95: 329-332 (1967)

(66) Whyte H.J., Winkelmann R.K.: Elastosis Perforans (Perforating Elastosis). J. Invest. Derm. 35: 113-122 (1960)

(67) Wilkinson D.S.: Keratosis Follicularis Serpiginosa (Lutz). Brit. J. Derm. 71: 77 (1959)

(68) Woringer F., Laugier P.: Maladie de Lutz-Miescher Ann. Derm. Syph. 87: 601-611 (1960)

(69) Woringer F., Laugier P., Risold J.C.: A propos de la pathogénie de la maladie de Lutz-Miescher. Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. 67: 310-315 (1960)

(70) Woringer (F.) und Laugier (P.): Collagenoma Perforans Verruciforme. Derm. Wochenschrift 147: 64-68 (1963)

(71) Zambal Z.: Sind Hyperkeratosis Follicularis in Cutem Penetrans und Elastoma Intrapapillare Perforans Verruciforme identisch? Hautarzt 9: 304-311 (1958)

ISBN 3 260 04248 1